UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1970 N° 28

Le mega-œsophage essentiel de l'enfant

Thèse

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

présentée et soutenue publiquement en mars 1970

PAR

Jean-Paul RIFFARD

Membres du Jury

MM.	PASQUIE	*Président*
	DALOUS	
	GAUBERT	*Assesseurs*
	RIBET	
	JUSKIEWENSKI	*Suppléant*

— Imprimerie FOURNIÉ —
27, Boulevard Riquet, 27
T O U L O U S E
1970

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536511_0016

Le Méga-œsophage essentiel de l'enfant

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1970 N° 28

Le mega-œsophage essentiel de l'enfant

Thèse

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

présentée et soutenue publiquement en mars 1970

PAR

Jean-Paul RIFFARD

Membres du Jury

MM. PASQUIE		*Président*
DALOUS		
GAUBERT		*Assesseurs*
RIBET		
JUSKIEWENSKI		*Suppléant*

— Imprimerie FOURNIÉ —
27, Boulevard Riquet, 27
T O U L O U S E
1970

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN. . . . . MM. LAZORTHES,
1er ASSESSEUR . . . . . BLANC.
2e ASSESSEUR . . . . . SOREL.
Doyens honoraires . . . . . CALVET. GORSE. BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. VALLOIS, TAPIE, DELAS, RISER, EUGNARD, VINCENT, MOREL, BOUISSET, CALMETTES, THOMAS.

SECTION MÉDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale et cardiologique.	MM. MÉRIEL.	Clinique de pneumo-phtisiologie.	MM. DELAUDE.
Clinique médicale Sud	GADRAT.	Clinique rhumatologique. . . .	MM. RUFFIÉ (R.).
Clinique chirurgicale	LAGROT.	Accouchement et obstétrique sociale.	JAHIER.
Clinique chirurgicale et gynécologique.	FABRE (P.).	Anatomie.	N...
Clinique chirurg. et du cancer. .	GRIMOUD.	Anatomie appliquée.	POULHES.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	PASQUIÉ.	Anatomie pathologique.	FABRE (J.).
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique.	RIEUNAUD.	Bactériologie et Virologie. . .	Mme ENJALBERT.
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire.	ENJALBERT.	Biophysique médicale A	MM. AUVERGNAT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	BAZEX.	Biophysique médicale B	BRU.
Clinique des maladies des voies urinaires.	LHEZ.	Chimie biologique.	VALDIGUIÉ.
Clinique maladies infectieuses. .	ANDRIEU.	Embryologie générale.	MARQUÈS.
Clinique médicale infantile et puériculture.	SOREL.	Hématologie.	BROUSSY (J.)
Clinique médicale de la première enfance.	BARDIER.	Histologie.	MM. RUFFIÉ (J.).
Clinique de neuro-chirurgie. . . .	LAZORTES.	Electro-radiologie.	BIMES.
Clinique neurologique et psychiatrique.	GÉRAUD.	Hydrologie thérapeutique et climatologie.	DARNAUD.
Clinique obstétricale.	PONTONNIER.	Hygiène et médecine sociale . .	MONNIER.
Clinique odonto-stomatologique .	CADENAT.	Médecine légale et médecine du travail.	PLANQUES.
Clinique ophtalmologique.	N...	Parasitologie.	N...
Clinique O. R. L. et chirurgie maxillo-faciale.	CALVET.	Pathologie chirurgicale.	DAMBRIN.
		Pathologie générale et médecine expérimentale.	SENDRAIL.
		Pathologie médicale.	RIBAUT.
		Physiologie.	LAPORTE (Y.).
		Physiologie appliquée et pharmacologie.	BAISSET.
		Thérapeutique.	LAPORTE (J.).
			DARDENNE.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie pathologique.	MM. BOUISSOU.	Oto-Rhino-Laryngologie.	MM. CLAUX.
Biochimie médicale.	DOUSTE-BLAZY.	Pathologie médicale.	BOULARD.
Histologie et Embryologie. . .	PLANEL.	Physiologie.	MONTASTRUC.
Maladies infectieuses.	ARMENGAUD.		

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie.	MM BASTIDE.	Hématologie.	DUCOS.
Anesthésiologie.	LARENG.	Histologie et Embryologie. . .	GUILHEM (P.).
Biochimie médicale.	VALDIGUIÉ (P.).	Ophtalmologie.	DEODATI.
Chirurgie générale.	GÉDÉON.	Physiologie.	BESSOU.
»	SARRAZIN.	Physique médicale.	COMMANAY.
Electro-radiologie.	PONS.	Pneumo-Phtisiologie.	MIGUÉRÈS.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie pathologique.	FABRE.	Médecine générale et Thérapeutique	BÈS.
Bactériologie, Parasitologie, Virologie.	Mme LARENG.	»	BOLLINELLI.
Carcinologie.	ESTRADE.	»	SUC.
Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire.	ESCHAPASSE.	Pathologie expérimentale	GLEIZES.
Electroradiologie.	ROULLEAU.	Pédiatrie	DALOUS.
		»	REGNIER.

AGREGES

Médecine générale.	MM. CALAZEL.	Hydrologie	DENARD.
»	RASCOL.	Médecine légale	GRÈZES-RUEFF.
»	LE TALLEC.	Neurochirurgie	ESPAGNO (J.).
»	RIBET.	Neurologie et psychiatrie	GAYRAL.
Chirurgie générale.	FICAT.	Obstétrique	ESPAGNO (G.).
»	GAUBERT.	Ophtalmologie	BEC.
Dermatologie et syphiligraphie.	MM. DUPRÉ.		

AGREGES LIBRES Chirurgie générale SOUQUET — Pathologie chirurgicale . . . . . M. DIEULAFÉ.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique et cryptogamie. . . .	Mme DULUCQ-MATHOU.	Pharmacie chimique et pharmacodynamie	CAUJOLLE.
Chimie analytique.	PITET.	Pharmacie galénique et Matière médicale	STANISLAS.
Chimie analytique, toxicologie et hygiène industrielle.	MM. BOURBON. BLANC.	Physiologie, Zoologie et Parasitologie pharmaceutiques	ROUX.
Chimie pharmaceutique.	BREUILLAUD.		

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie. . . . . COUTURIER. | Sciences naturelles . . . . . Mme CAUJOLLE.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Toxicologie. . . . . BROUSSY (G.). |

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Botanique. . . . . Mme LASCOMBES. — Zoologie . . . . . M. GAYREL.
Chimie organique. . . . . MM. BERTRAND.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal. . . . . M. ROCHE.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

A MA FEMME

A MON PERE, A MA MERE

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

LE DOCTEUR PAUL BRU

A MA FAMILLE

A LA FAMILLE DE MA FEMME

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PASQUIE

Qui nous a proposé ce travail et nous a fait l'honneur de présider à notre Jury. Qu'il soit ici remercié de sa bienveillance et de son enseignement.

UNIV. LEIDEN BIBL.

A NOTRE JURY DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE DALOUS

Qui a bien voulu accepter de juger ce travail et nous a fait profiter de son enseignement au cours de nos études.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE GAUBERT

Qui nous a fait le plaisir de participer à notre Jury ; qu'il veuille croire à notre gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE RIBET

Nous lui sommes reconnaissant de siéger à notre Jury et de l'enseignement qu'il nous a prodigué sur nos bancs de Faculté.

MONSIEUR LE DOCTEUR JUSKIEWENSKI

Qui nous a aidé de ses conseils dans l'élaboration de ce travail. Qu'il soit ici remercié de sa cordiale assistance.

A MES MAITRES DE FACULTE

AU DOCTEUR ESTRABAUD,
DE L'HOPITAL DE MAZAMET

A MES CAMARADES D'ETUDES

PLAN DE TRAVAIL

HISTORIQUE

CLINIQUE :

- Notions étiologiques - Fréquence.
- Signes de début.
- Signes a la période d'état.
- Complications.
- Signes radiologiques.

ETUDE MANOMETRIQUE ET PHARMACOLOGIQUE

PHYSIOPATHOLOGIE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

DIAGNOSTIC :

- Positif.
- Différentiel.

TRAITEMENT MEDICAL :

- Psychothérapie.
- Drogues cholinergiques.
- Dilatations.

TRAITEMENT CHIRURGICAL :

- Interventions neurologiques.
- Interventions directes sur l'œsophage.
- La cardiomyotomie de Heller.

RESULTATS DE L'OPERATION DE HELLER :

Observations.
Critères d'efficacité.
Revue de la littérature.

LES ECHECS DE L'OPERATION DE HELLER :

Causes d'échec.
Traitement des échecs.
Conclusion.

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Ce travail a été effectué à la Clinique Chirurgicale Infantile du P[r] Pasquié, dans le but d'étudier le Méga-œsophage Essentiel de l'Enfant.

Nous avons donc éliminé du cadre de cette étude :

— les méga-œsophages secondaires à une lésion organique telle que sténose congénitale de l'œsophage, rétrécissement cicatriciel, sténose peptique...

— les méga-œsophages fonctionnels de certaines maladies infectieuses, endocriniennes, ou neurologiques.

Après un rappel nosologique et clinique de l'affection, nous essayerons, à partir de 4 observations personnelles, de tirer les déductions thérapeutiques qui s'imposent devant le diagnostic confirmé.

Nous étudierons en particulier :

— les diverses modalités du traitement ;

— ses échecs ;

— la prévention ou la cure de ceux-ci.

HISTORIQUE

Alors que la première description du méga-œsophage chez l'adulte remonte à 1821 (Purton), l'affection chez l'enfant ne faisait l'objet d'une publication qu'en 1903 (Gottstein) sur un jeune malade de 4 ans.

En France, la première observation fut faite en 1914 par Larozière et Guirez.

En 1920, Parkes Weber ne relevait que 10 observations de méga-œsophages de l'enfant dans la littérature.

En 1928, sur 691 cas de la Mayo Clinic rapportés par Mœrsch (24), 3 seulement avaient vu leurs symptômes débuter avant l'âge de 14 ans.

En 1946, Olsen, dans une revue de la littérature portant sur 601 cas vus dans les 12 années précédentes, ne comptait que 17 malades chez lesquels le méga-œsophage était apparu avant l'âge de 17 ans.

En 1961, Payne et coll. décrivaient 27 nouveaux cas. En 1966, Cloud et coll. rapportaient 10 sujets âgés entre 2 et 6 ans (3).

En 1967, sur 287 patients Tachovsky relevait 15 cas de méga-œsophages apparus avant l'âge de 15 ans (39).

En 1969 enfin, D. Pellerin présentait 15 cas observés à la Clinique Chirurgicale Infantile de l'Hôpital des Enfants Malades à Paris, devant la Société Française de Chirurgie Infantile.

Ces quelques références soulignent bien la rareté du méga-œsophage en pratique pédiatrique.

CLINIQUE

Après un rappel étiologique, nous étudierons ici les principaux signes cliniques du méga-œsophage chez l'enfant, en insistant particulièrement sur les signes d'état et les complications.

Notions étiologiques. — Fréquence.

Le méga-œsophage essentiel de l'enfant est une affection rare ; c'est un point sur lequel tous les auteurs s'accordent (Messelof et coll., Langmead, Cameron, Stephens).

Il apparaît aussi avec certitude que les deux sexes sont également touchés.

Enfin, l'affection est essentiellement le lot du grand enfant ; les premiers symptômes sont très rares avant l'âge de 10 ans, et surtout elle est exceptionnelle chez le nourrisson :

— 1 cas sur 17 chez Olsen ;

— 1 sur 34 chez Mœrsch (24) ;

— 1 malade de 6 mois 1/2 chez King ;

— 1 cas à 2 mois publié par Redo et Bauer ;

— 5 sur 10, âgés de moins de 1 an chez Cloud (3) ;

— 2 cas avant l'âge de 1 an chez Tachovsky (39) ;

— 1 cas à 4 mois observé (Observ. N° 2).

Certains auteurs ont voulu voir certains facteurs favorisants comme le début de l'alimentation solide, l'émotion,

ou l'hypersympathicotonie, notion que l'on retrouvera à la suite de certaines tentatives de traitement.

Signes de début.

Ils sont très variables.

Si le méga-œsophage s'annonce parfois dans un tableau brutal de dysphagie invincible avec rapide chute de poids chez un enfant jusque là normal, le début est le plus souvent lent et insidieux, comportant une hypotrophie, des régurgitations isolées souvent prises pour des vomissements, ou des manifestations pulmonaires inexpliquées et répétées.

Signes a la période d'état.

Ce sont essentiellement la dysphagie et les régurgitations.

* *La dysphagie.*

Cette dysphagie a les signes caractéristiques que l'on retrouve chez l'adulte, notamment :

— sensation d'arrêt plus ou moins localisée ;

— permanente le plus souvent ;

— aggravée par le degré de température des aliments, dans un sens comme dans l'autre ;

— gênante et oppressante, pouvant aller jusqu'à la douleur rétrosternale ; s'accompagnant des symptômes habituels de dyspnée, d'angoisse, ou de congestion du visage ;

— enfin, elle cède avec la régurgitation.

* *Les régurgitations* représentent le maître-symptôme.

Ces régurgitations sont :

— spontanées, sans nausées, sans efforts ;

— riches en mucosités et en aliments. Ceux-ci sont d'ailleurs intacts, non acides, sauf s'il existe une stase importante ou une fermentation toujours possible ;

— modifiées par la position (elles sont aggravées par le décubitus) et par le degré de dilatation : précoces ou même immédiates au tout début, elles deviennent plus tardives avec l'évolution.

* *Les autres symptômes :*

— l'hypersialorrhée est classique mais variable et peu pathogneumonique ;

— l'atteinte de l'état général dépend directement du degré de dénutrition : amaigrissement, hypotrophie sans signes carentiels métaboliques ou osseux, bien qu'on ait décrit un cas de nanisme [Vignola-Bruni (43)] ;

— des troubles psychiques sont souvent relevés ;

— enfin, on peut noter quelques manifestations accessoires telles que : peau sèche, constipation, oligurie, une rare et discrète anémie hypochrome et, chez l'adolescente pubère, une aménorrhée (Obs. N° 1).

Complications.

Elles sont essentiellement dominées par l'importance des troubles respiratoires : ils sont tellement fréquents et remarquables que certains auteurs les décrivent comme des

signes classiques du méga-œsophage essentiel. Ceci s'explique d'autant plus qu'ils peuvent précéder les signes œsophagiens et donc annoncer la maladie : Belcher, en 1949, sur 34 observations, nota 6 cas dont les manifestations respiratoires inaugurent le syndrome.

Roget, Baudoing et Guilhot signalent aussi cette éventualité.

Dus au passage du bol alimentaire par fausse-route dans l'arbre bronchique, on les retrouve dans environ 50 % des observations (Piaget, Mœrsch, Grile, Sifers, Tachovsky), parfois plus (Raynaud, 32).

C'est ainsi que l'on notera fréquemment :

— toux sèche, quinteuse, volontiers nocturne ;

— fébricules ;

— crises de dyspnée.

Objectivés par des signes auscultatoires et radiologiques, quoique mineurs, pour ces derniers.

Plus rarement, on pourra observer des complications d'ordre infectieux, et même des bronchectasies ou des atélectasies.

Il faut noter que dans une des observations que nous rapportons (observation N° 3), l'enfant présentait une dilatation de bronches et une sinusite maxillaire ; mais cet état pathologique bronchique paraissait précéder de plusieurs années l'installation du méga-œsophage essentiel. Dans ce cas, il est difficile de dire si la lésion bronchique doit être considérée comme une cause déclenchante ou favorisante.

Autres complications : Elles sont tellement rares qu'elles ne méritent pas que l'on s'y attarde.

Citons, pour mémoire, la perforation, ou la compression médiastinale exceptionnelle et des manifestations hémorragiques rarissimes chez l'enfant.

Retenons donc essentiellement quatre notions fondamentales dans la clinique :

— l'importance du syndrome dysphagique ;

— le rôle des régurgitations dans le diagnostic ;

— le degré de dénutrition avec son retentissement sur l'état général ;

— la fréquence et l'importance des complications respiratoires.

SIGNES RADIOLOGIQUES

Le diagnostic de méga-œsophage essentiel repose principalement sur l'exploration radiographique.

Il faut signaler d'emblée qu'à l'heure actuelle l'exploration dynamique (radio-cinéma, ou télévision) doit prendre le pas sur l'exploration statique.

* *Radiographie après repas baryté.*

Nous décrirons deux images fondamentales :

— la dilatation du corps œsophagien ;

— le rétrécissement de la jonction gastro-œsophagienne.

— *La dilatation :* Elle présente plusieurs caractères qui lui sont propres (travaux de SCHINDLER, MULHER, BOTHA) :

— modérée et fusiforme ;

— n'atteint jamais l'œsophage diaphragmatique.

Chez l'enfant, on n'observe habituellement :

— ni grosse dilatation,

— ni de compression ou d'élargissement du médiastin,

— ni de méga-dolicho-œsophage à grosse poche.

— *Le rétrécissement :* Il est distal et effilé et débute 1 à 2 cm au-dessus du diaphragme, nettement centré.

Le calibre œsophagien s'amenuise progressivement jusqu'au niveau du diaphragme au-delà duquel il reste égal jusqu'à l'estomac.

Ses bords sont lisses et réguliers.

* *Radio-cinéma.*

Nous ne parlerons pas de la radioscopie qui ne peut être que fort imprécise et surtout dangereuse chez un enfant, d'autant plus que cet examen sera souvent renouvelé.

Normalement, l'œsophage présente, lors de l'ingestion de baryte, des « ondes contractiles primaires » assez typiques :

— rapides et souvent globales jusqu'au niveau de l'aorte ;

— plus lentes ensuite ;

— fusiformes et étendues (jusqu'à 10 cm) ;

— peu nombreuses ;

— rapides, de vitesse régulière.

Ensuite, peuvent apparaître des ondes contractiles dites « secondaires ». En fait, celles-ci, bien que visibles à l'état normal en décubitus, se voient surtout en cas d'obstacles au niveau du cardia, de stase de bol alimentaire, ou encore d'absence d'ondes primaires. Ces ondes secondaires, présentes uniquement dans les deux tiers inférieurs de l'œsophage et progressant dans les deux sens, sont donc à la limite de la pathologie.

Enfin, on note un phénomène d'arrêt transitoire au-dessus de l'œsophage diaphragmatique.

Le méga-œsophage essentiel présente des images radiologiques fort différentes qui furent notamment étudiées par

Templeton, Sifers et Crile, Schindler, Wolf, Texter, Sauvegrain (32).

En effet, dans cette affection nous allons constater :

— absence d'onde primaire ou, sinon, disparition au niveau de la crosse aortique ;

— pas de péristaltisme secondaire ;

— apparition d'ondes « tertiaires », superficielles, segmentaires, anarchiques, inaptes à la bonne progression du bol alimentaire.

Ce sont elles qui expliquent régurgitations et reflux :

— plus rarement, une contraction tonique généralisée provoquant un passage en force du bol dans l'estomac ;

— enfin, ce passage au niveau de l'estomac se fera tantôt de façon progressive et très lente, tantôt de façon normale, s'interrompant brusquement.

Tous ces phénomènes sont sous la dépendance de divers facteurs:

— soit favorisant la déglutition comme l'hyperpression due aux ondes tertiaires, la prise de boissons ou encore les mouvements respiratoires qui peuvent littéralement « rythmer » la déglutition ;

— soit aggravants, comme l'émotion, souvent mentionnée, ou la position allongée.

Enfin, la radiologie a permis d'individualiser quelques signes associés, très facultatifs il est vrai, mais susceptibles d'aggraver encore le phénomène, comme :

— hupertonie et hyperkinésie gastriques;

— méga-côlon;

— ulcère.

ETUDE MANOMETRIQUE ET PHARMACO-DYNAMIQUE

La manométrie allait permettre de confirmer la théorie de dyschronisme de la réponse cardiale dans le méga-œsophage, tandis que la pharmacodynamie devait démontrer la déficience de l'innervation parasympathique.

Manométrie.

Chez le sujet normal, l'étude manométrique de la motricité gastro-œsophagienne a intéressé de nombreux auteurs dont Creamer, Hightower, Lambling, Botha.

Un relevé, pratiqué durant la déglutition, montre successivement :

— un accident initial négatif, inconstant, correspondant au début de la déglutition ;

— une flèche brusque de surpression ;

— puis un plateau de moyenne amplitude correspondant à une pause.

L'ensemble dure environ 20 secondes.

— puis lui fait suite une hyperpression provoquée par une onde contractile descendant, de façon échelonnée, l'œsophage à une vitesse variant entre 1 et 10 cm/seconde ;

— on note aussi quelques variations dues à la respiration ;

— enfin, une chute de pression au mouvement de déglutition.

Dans le méga-œsophage, surtout étudié par Creamer, il n'en est pas du tout de même :

— tout d'abord on assiste à un tracé spontané, constitué d'ondes amples, irrégulières, espacées par des temps de repos. Ce tracé n'est pas ou peu modifié par la respiration ;

— de plus on voit des ondes de surpression simultanées sur toute la longueur de l'œsophage ;

— si la surpression peut baisser au repos ou par les mouvements respiratoires, elle n'est pas influencée par la déglutition.

Donc, à un œsophage normalement sans tracé au repos, animé d'une onde contractile échelonnée le long de l'œsophage lors de la déglutition, avec une pression chutant lors du mouvement de déglutition, s'oppose le méga-œsophage qui est le siège d'un tracé spontané et, lors de la déglutition, d'ondes anarchiques simultanées dont la pression n'est pas modifiée par la déglutition.

Tout ceci confirme donc :

— l'absence de spasme vrai du cardia : puisque la pression est relâchée par le repos et la respiration ;

— la notion d'asynchronisme de la réponse sphinctérienne : car le relâchement du cardia est rare et inefficace, la recontraction précoce ;

— l'existence d'un dysfonctionnement péristaltique de l'œsophage.

PHARMACODYNAMIE.

Il s'agit ici de produits anticholinergiques qui agissent par blocage de la transmission ganglionnaire.

Drogues parasympatholytiques : Chez le sujet normal l'injection I. V. de Probanthine provoque, au niveau de l'œsophage :

— une disparition de péristaltisme ;

— des contractions anarchiques ;

— une prolongation du transit œsophagien.

Chez le sujet porteur d'un méga-œsophage, et en particulier chez l'enfant qui fut étudié par LÉVY-JACOB, la réponse est inverse :

— rétention œsophagienne ;

— augmentation de la dysphagie.

Drogues parasympathomimétiques : Alors que sur le sujet normal les cholinergiques n'entraînent pratiquement aucune perturbation, dans le méga-œsophage on assiste à d'importantes modifications qui agissent favorablement sur l'organe dilaté.

Ceci fut étudié en particulier par KRAMER et HIGHTOWER avec d'Acétyl β méthyl-choline, et par TEXTER et BARBAROKA avec la Néostigmine ; les autres drogues pharmacodynamiques étant sans effets.

Conclusions.

Ces notions sommaires de Manométrie et de Pharmacodynamie, faisant suite aux hypothèses pathogéniques déjà énoncées plus haut, ne peuvent que venir appuyer la théorie d'une innervation parasympathique déficiente.

Elles seront d'ailleurs appliquées, avec plus ou moins de bonheur, au traitement du méga-œsophage, notamment avec l'administration d'Acétyl β méthyl-choline et les interventions à visée neurologique agissant sur le Sympathique.

PHYSIO-PATHOLOGIE

L'œsophage, simple conduit vecteur des aliments, porte quatre couches :

— la muqueuse, de type dermo-papillaire à plis profonds ;

— la sous-muqueuse, formée de tissu conjonctif banal ;

— la musculeuse, comportant une couche circulaire interne épaisse et une couche longitudinale externe plus mince ;

— enfin l'adventice, renfermant du conjonctif, des îlots adipeux et des formations vasculo-nerveuses.

Celle-ci comprennent :

— les vaisseaux, issus des artères et aboutissant à des perforantes dans la musculeuse et à un réseau capillaire dans la sous-muqueuse ;

— les nerfs comprennent un système intrinsèque dépendant essentiellement du système parasympathique et un système extrinsèque représenté par les plexus de Meissmer et d'Auerbach.

Système musculaire.

La tunique musculaire de l'œsophage peut schématiquement se décrire en :

— *2 portions :* 2/3 supérieurs formés de fibres lisses et striées ;
1/3 inférieur formé de fibres lisses.

— *2 plans :* superficiel, réseau épais de faisceaux musculaires en travées à prédominance longitudinale ;
profond, beaucoup plus mince, composé de fibres circulaires.

Le cardia n'est pas un sphincter, sa fermeture étant purement passive et son ouverture se faisant sous l'impulsion du mouvement canaliculaire des ondes péristaltiques.

En effet la progression du bol alimentaire est assurée par une succession d'ondes péristaltiques d'origine musculaire :

— fibres longitudinales entraînant un raccourcissement de l'œsophage ;

— fibres circulaires provoquant des ondes de contraction.

D'où une échelle de zones de contractions et de zones de relâchements progressant de haut en bas.

Système nerveux.

Le Système Sympathique n'a qu'un rôle mineur sur le fonctionnement œsophagien, assurant surtout le tonus.

L'excision bilatérale de la chaîne Sympathique thoracique n'entraîne qu'une augmentation du péristaltisme du 1/3 moyen, tandis que l'on assiste à une légère diminution du tonus du cardia. L'excitation, elle, ne provoque qu'une discrète inhibition du péristaltisme.

Par contre, le système Para-sympathique assure motricité et péristaltisme de façon plus marquée.

La stimulation du X entraîne une augmentation du tonus et de la mobilité du 1/3 inférieur de l'œsophage. La section, par contre, déclenche une dilatation importante de

l'organe, et un rétrécissement diaphragmatique et abdominal pouvant aller jusqu'à la sténose ; ceci est d'autant plus marqué que la section est haute.

En fait, ces signes ne sont que temporaires, de par la présence du système nerveux intrinsèque.

Système nerveux intrinsèque : La musculature lisse œsophagienne porte 2 formations ganglionnaires :

— le plexus myentérique d'Auerbach, formé essentiellement de neurones d'association ;

— le plexus sous-muqueux de Meissner, diffus dans la muqueuse, peu dense, jouant un rôle de relais entre le système végétatif, d'une part, et la musculeuse et la muqueuse, d'autre part.

Pathogénie.

La pathogénie de cette affection a fait l'objet de multiples hypothèses et il semble encore difficile d'émettre une théorie définitive.

Dès la fin du XIX[e] siècle, Zenker et Von Ziemsen, Morrel, Mackensie et Kronecker-Meltzer voyaient là une paralysie œsophagienne.

Puis vint la théorie de l'affection congénitale. Tandis que Bard, en 1918, faisait du méga-œsophage « un cas particulier de dilatation idiopathique des organes cavitaires », Hillemand expliquait le phénomène par la coudure d'un dolicho-méga-œsophage, l'excès de longueur prédisposant à la dilatation. Aettinger et Caballero allaient dans le même sens.

Dès 1884, Von Mickulicz parlait de cardiospasme entraîné par une irritation déclenchante. En fait, la striction ne siège pratiquement jamais au cardia anatomique. Grégoire et Braines, eux, se basant sur la présence de la ter-

minaison de la dilatation au niveau de la traversée diaphragmatique, invoquaient la théorie du phréno-spasme par une contraction de l'anneau musculeux.

Cette théorie du spasme allait longtemps se partager la faveur des pathologistes avec celle, plus récente et mieux admise, de l'achalasie.

Selon Hurst, l'achalasie est un « dyschronisme » créant un anneau de contractions du cardia au moment où il devrait au contraire être relâché. C'est le spasme réactionnel du cardia, décrit actuellement par Debray et Besançon.

Cette hypothèse de Hurst remontant à 1913 fut appuyée par Rake en 1925, qui décrivit des lésions cellulaires des ganglions myentériques pouvant expliquer le désordre neuro-musculaire dans la commande du cardia ; théorie qui fut reprise en 1952 par Cross.

Des travaux modernes devaient confirmer cette perturbation siégeant aux 2/3 inférieurs de l'œsophage, c'est-à-dire sur la portion musculaire lisse.

Chez l'enfant, ces lésions furent rarement retrouvées (Cameron, Trounce), d'où peut-être le fait qu'elles soient niées par certains auteurs. Absentes pour certains, comme Stephens, Rosemary ou Moster, elles ne seraient pour d'autres (Mikulicz) que des modifications *post-mortem*, tandis que d'aucuns en font des lésions d'œsophagite par reflux, ou de compression.

Quelques travaux expérimentaux devaient confirmer l'hypothèse de Rake en ce sens que, bien que disparates en apparence ou invoquant des mécanismes très divers, tous s'accordaient sur un point, la destruction des plexus d'Auerbach.

Deloyers, Cordier et Duprez devaient reproduire sur le chat un authentique méga-œsophage clinique, radiologique et surtout anatomo-pathologique, en installant dans la musculeuse lisse des solutions d'acide phénique à 5 %.

Melina aussi réussit à provoquer des lésions des plexus

d'Auerbach par suppression vasculaire du bas œsophage (« Ischémie du segment Epicardio-cardial »).

Plus récemment, Cassella, en 1964, publiait des travaux effectués sur des méga-œsophages de l'adulte. Il notait en particulier, une dégénérescence Wallerienne et une réduction des cellules du vague, une atrophie musculaire, une dégénérescence ou une absence des plexus myentériques dans 68 % des cas. Selon lui, l'origine primitive serait une lésion vagale extra-œsophagienne, théorie déjà émise par Rosenheim, en 1900.

On a alors cherché une origine bactérienne ou virale, une carence vitaminique, une infestation parasitaire.

Signalons à ce propos un élément, sinon une preuve, anatomo-clinique : la fréquence, dans la Maladie de Chagas (Trypanosomiase brésilienne), du méga-œsophage associé à une destruction des plexus myentériques.

Les lésions des plexus d'Auerbach n'étant pas constantes, il est bien difficile de faire du méga-œsophage une « dystonie aganglionnaire. » Cette hypothèse peut toutefois être retenue et imposerait de faire des examens anatomo-pathologiques systématiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le « rétrécissement » de l'œsophage porte sur ses derniers centimètres, c'est-à-dire au niveau de l'œsophage phréno-abdominal. Il correspond, en l'absence de toute lésion macro et microscopique, à un cardiospasme.

Macroscopie.

La portion dilatée est fusiforme, régulière. Quoique classiquement modérée chez l'enfant, la dilatation est parfois énorme.

La muqueuse est le plus souvent normale, mais, au cours de l'évolution de la maladie, elle va subir des lésions irritatives et un certain degré de stase qui, parfois, peut aller jusqu'à l'ulcération (Wooler). Il faut toutefois bien différencier dans ce cas l'impossibilité d'une sténose peptique ulcérée.

Le cardia est pratiquement intact ; il n'existe, en effet, pas d'obstacle organique.

La théorie de Lortat-Jacob, selon laquelle les dyskinésies œsophagiennes seraient dues à une myomatose diffuse de l'organe, ne peut s'appliquer au méga-œsophage. Pour Hillemand, cette « myomatose » ne peut être que discrète et sans rôle réel.

Microscopie.

L'anatomie microscopique n'apporte guère d'arguments. En effet, le seul élément positif est la constatation par cer-

tains auteurs (Rake, Deloyers, Melina, Cassella) d'une dégénérescence ou d'une absence des plexus myentériques d'Auerbach.

Ces lésions sont d'ailleurs retrouvées dans les sections expérimentales des pneumogastriques.

Malgré certaines affirmations, la plupart des auteurs s'entendent à exclure la moindre hypertrophie des fibres circulaires du cardia, ce qui tendrait à confirmer la notion, déjà émise, d'intégrité de celui-ci (Hurst, Rake, Barrett).

DIAGNOSTIC

Diagnostic positif.

Il est certain que le diagnostic de méga-œsophage essentiel sera porté « à pas feutrés », après avoir éliminé les causes de dysphagie plus fréquentes chez l'enfant.

Toutefois certains moyens seront fort utiles pour asseoir le diagnostic tels :

* le radio-cinéma ;
* les tests pharmacologiques ;
* l'œsophagoscopie.

— Le radio-cinéma recherchera essentiellement :
  — la dilatation modérée, régulière, fusiforme, n'atteignant jamais l'œsophage diaphragmatique ou abdominal ;
  — le rétrécissement gastro-œsophagien, distal, effilé ;
  — absence de péristaltisme primaire et secondaire ;
  — ondes contractiles « tertiaires » superficielles, anarchiques, inaptes à la progression du bol alimentaire ;
  — retard du fonctionnement de la portion cardiale.

— Les tests pharmacologiques feront essentiellement appel à l'Acétyl β Méthyl-Choline.

— L'œsophagoscopie, enfin, peut se justifier, bien que peu délicate, pour éliminer une œsophagie peptique.

Diagnostic différentiel.

Ce sera d'abord celui des états de dénutrition et des troubles broncho-pulmonaires à répétition, notamment ceux de la maladie fibro-kistique du pancréas que l'on éliminera par l'analyse des selles et le test à la sueur.

En fait, le problème se pose surtout avec :

— les malformations O. R. L. ; mais, si les signes respiratoires et la déglutition sont trompeurs, la dysphagie, les régurgitations et surtout un bilan radiologique digestif rectifieront le diagnostic ;

— les sténoses pyloriques ou duodéno-jéjunales seront plus difficiles à écarter car elles peuvent souvent se traduire par reflux, sténose cicatricielle et dilatation œsophagienne en amont, d'autant plus qu'il existera aussi dysphagie, vomissements et atteinte de l'état général. On aura alors recours à une bonne étude de l'évacuation gastrique et pylorique et à une œsophagoscopie ;

— les séquelles neurologiques des maladies infectieuses comme la poliomyélite ou la diphtérie, certaines intoxications et les encéphalites. On s'aidera en cherchant des troubles hauts de la déglutition, notamment dans les temps buccaux et pharyngiens ;

— un syndrome d'hypertension de la fosse postérieure par tumeur ou hématome qui sera particulièrement délicat à éluder, les vomissements et la dénutrition pouvant en imposer facilement pour une lésion œsophagienne. Ici, un bilan radiologique et neurologique devrait étayer le diagnostic ;

— les lésions de l'œsophage lui-même constituent les vrais problèmes. Ce sera :

  * surtout les rétrécissements secondaires à des ingestions de caustiques ou à une œsophagite pep-

tique, et qui sont les éventualités les plus fréquemment rencontrées. C'est essentiellement la clinique qui fera le diagnostic, car dans ce cas la dysphagie et les vomissements sont précoces, s'accompagnant volontiers de régurgitations sanglantes. Enfin, la radiologie montrera un rétrécissement irrégulier et non distal, et un péristaltisme œsophagien conservé ;

* la sténose congénitale de l'œsophage est plus difficile à diagnostiquer car les manifestations sont les mêmes et surviennent souvent tardivement, au moment du passage à l'alimentation solide ; même la radiologie est parfois trompeuse. Resteront pour asseoir le diagnostic l'étude du péristaltisme qui demeure intact, et surtout l'œsophagoscopie qui montrera une sténose membraneuse, rigide et grisâtre ;
* exceptionnellement, bien que décrite (Dornhorst, Hightower) une sclérodermie ;
* enfin signalons les très rares causes de compression extrinsèque : adénopathie, angiome...

En conclusion, nous retiendrons surtout les lésions proprement œsophagiennes :

— les très fréquents rétrécissements secondaires ;

— la sténose congénitale de l'œsophage.

En nous rappelant toutefois que le méga-œsophage de l'enfant est trop rare pour que l'on néglige tous les autres aspects de la pathologie œsophagienne.

TRAITEMENT MEDICAL

Psychothérapie.

Nous ne la mentionnerons qu'à titre d'adjuvant, car elle ne saurait à elle seule assurer de bons résultats.

Toutefois, elle a été promulguée par certains devant la fréquence des troubles psychiques de ces malades.

Drogues cholinergiques.

C'est essentiellement le Bromure d'Acétyl β Méthyl-Choline administré *per os*. Il est en fait à proscrire car, quoique efficace, son action n'est que passagère et de surcroît pénible, parfois même douloureuse.

Dilatations.

En France, on utilise principalement la sonde à Mercure. On pratique des séances rapprochées le premier mois, puis espacées à raison de 3 à 4 par an.

En fait, les résultats sont partiels et temporaires, du fait de l'impossibilité de dilacérer les fibres musculaires.

La dilatation forcée, soit à l'appareil de Starck, soit pneumatique, soit hydrostatique, est incontestablement plus efficace et bien plus durable. Toutefois elle demeure dangereuse.

Elle est actuellement proscrite par la plupart des auteurs.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Interventions neurologiques.

Nous citerons pour mémoire les interventions à visée pathogénique, représentées par les sections du Sympathique :

— soit cervico-thoracique avec Greig, Winson, Moersch,

— soit splanchnique surtout, avec Santy, Michaud en particulier (36).

Magendie et Tingaud font une splanchnicectomie gauche systématique, associée à la classique opération de Heller, réalisant ce qu'ils appellent eux-mêmes une « double opération en un temps » (21).

En fait, il s'agit d'une méthode complexe et dangereuse, ne serait-ce que par le fait qu'elle nécessite une voie d'abord thoracique.

Interventions directes sur l'œsophage.

— Cardioplastie par section longitudinale du cardia avec suture transversale,

— Œsophago-gastrostomie de Ochsner et Debakey avec anastomose latéro-latérale de l'œsophage et de la face antérieure de l'estomac,

— Cardio-gastrectomie de Wangensteen avec anastomose œsophago-antrale

ont été abandonnées au profit de la technique de Heller ; la cardiomyotomie extramuqueuse.

— Cardio-myotomie extramuqueuse.

Elle représente l'arme de choix contre le méga-œsophage.

C'est d'un semi-échec que naquit cette intervention. Devant l'impossibilité de pratiquer une œsophago-gastrostomie, HELLER « se contenta » d'une simple dilacération de la musculeuse des faces antérieure et postérieure de l'œsophage, réalisant ainsi la première cardiotomie extra-muqueuse.

Le résultat en fut excellent et HELLER publia en 1913 la technique de son opération (15).

Elle était introduite en France par DELBET (6) en 1929 et par SOUPAULT (37) en 1933.

Technique :

— Incision médiane sus-ombilicale.

— Mise en place d'un lacs autour de l'œsophage.

— Dissection de l'œsophage au doigt ou au tampon monté.

— Libération du cardia de ses connexions diaphragmatiques.

— Myotomie de l'œsophage strictement extra-muqueuse, commençant par le bas, d'abord au bistouri, puis prolongée vers le haut aux ciseaux.

Variantes.

En plus de 50 ans d'histoire l'opération de Heller a fait l'objet de nombreuses variantes. Celles-ci portent sur :

— la myotomie,

— la voie d'abord.

Myotomie :

— Gastrostomie haute associée : permet l'introduction des doigts pour dilater le cardiospasme ou pour vérifier la myotomie courte, horizontale, elle se fait quelques centimètres au-dessous du cardia.

— Myotomie postérieure associée (Heller) : Son intérêt est tout théorique, car elle soulève en fait de grosses difficultés techniques.

— Myectomie en bande (Lortat-Jacob) : Non seulement elle a l'avantage de mieux ouvrir l'anneau musculaire, mais elle oblige aussi à une dissection plus poussée des fibres (50). De plus, elle permet un contrôle histologique.

Voies d'abord :

— Abdominale : Heller, Hepp, Rudler, Barrié, Lataux, Michaud.

C'est de loin la voie la meilleure et la plus courament utilisée.

Ses avantages sont nombreux :

— simplicité et rapidité,
— bénignité,
— meilleure approche de l'œsophage,
— myotomie plus large,
— possibilité de réparation d'anomalie diaphragmatique ou cardio-tubérositaire.

— Thoracique : prônée essentiellement par Lortat-Jacob et Tachovsky.

Mais elle est complexe, longue et dangereuse. Lortat-Jacob lui-même l'a, depuis, réservée aux rétrécissements étagés, aux réinterventions ou aux sections splanchniques associées. Enfin, elle se justifie aussi dans un dépistage de lésion néoplasique.

Elle est, de toutes façons, contre-indiquée chez l'enfant.

RESULTATS DE L'OPERATION DE HELLER

OBSERVATION N° 1

O... Danielle.

Née le 9 avril 1952, ne présente aucun antécédent particulier.

Début janvier 1966, à l'âge de 14 ans, l'enfant présente brutalement des régurgitations survenant dès les premières bouchées. Ces troubles retentissent rapidement sur l'état général : la jeune malade perd 6 kilos en 1 mois et une aménorrhée s'installe.

Début février, une pyrexie d'origine indéterminée nécessite une réhydratation par voie intraveineuse. Cet épisode est sans lendemain, mais le bilan pratiqué à l'occasion de cet incident met en évidence un cardiospasme que confirmera quelques jours plus tard un examen radio-cinématographique.

L'interrogatoire révèle un conflit d'origine scolaire et l'on évoque la possibilité d'un état névrotique. L'enfant est alors hospitalisée à la Clinique Neurologique (Pr GÉRAUD).

Quelques jours plus tard, le 16 février, elle est transférée à la Clinique Chirurgicale Infantile. On pose alors l'indication d'une opération de Heller.

Après quelques jours de réanimation, l'enfant est opérée le 24 mars 1966 : Incision médiane sus-ombilicale. Abord de la région cardio-tubérositaire. Gastrotomie haute et mise en place d'une bougie de Heggar 16/18 dans le cardia. Cardiotomie antérieure extra-muqueuse débordant sur l'estomac. La libération est poussée sur les faces latérales de l'œsophage. Fermeture de la gastrostomie en deux plans. Fermeture de la paroi.

Les suites opératoires sont simples : l'alimentation est reprise sans difficultés au 3e jour ; l'enfant quitte le Service le 12e jour.

Deux mois plus tard (le 20 avril 1966), Danielle s'alimente normalement, sans régurgitations ni vomissements. Depuis son intervention, elle a pris 8 kilos ; les règles sont normales.

OBSERVATION N° 2

F... Philippe.

Est né le 9 juin 1967 prématurément, avec un poids de 1 kg 900. Il s'agissait d'une grossesse gémellaire ; et le frère jumeau est en bonne santé.

Vers l'âge de 4 mois, Philippe présente une dysphagie caractérisée essentiellement par des régurgitations qui retentissent gravement sur l'état général. Les investigations pratiquées alors montrent un méga-œsophage essentiel. Il n'existe pas, en effet, de reflux gastro-œsophagien, ni de signes de sténose peptique.

Devant l'aggravation de l'état général, on pratique, le 6 mars 1968, une intervention de Heller, dont les résultats immédiatement satisfaisants se détériorent progressivement, de sorte que l'on est amené à poser, en janvier 1969, une indication de réintervention :

Incision médiane sus-ombilicale. Abord de la région cardio-tubérositaire considérablement gêné par une œsophagie intense. Œsocardiotomie longitudinale. La brèche ainsi créée est fermée selon le procédé de Thal au Mersilène OO.

Les suites opératoires sont difficiles : quelques jours après la reprise alimentaire, l'enfant présente une dysphagie aiguë due à un corps étranger qui peut être mobilisé par sonde. Puis la dysphagie s'améliore progressivement et un contrôle radiographique pratiqué immédiatement après l'opération montre l'amélioration du passage du produit de contraste, avec toutefois persistance d'une dilatation œsophagienne.

L'enfant n'a pas été revu depuis sa sortie du Service.

OBSERVATION N° 3

B... Chantal.

Est hospitalisée à la Clinique Chirurgicale Infantile le 25 mars 1968 à l'âge de 11 ans pour un méga-œsophage essentiel.

Cet enfant a un long passé pathologique. Elle présente en effet, une hydrocéphalie stabilisée, une dilatation de bronches dont les manifestations sont très antérieures à l'apparition de la dysphagie, et une sinusite maxillaire.

Chantal subit, le 8 mai 1969, une intervention de Heller :

Incision médiane sus-ombilicale. Cardiotomie extra-muqueuse antérieure. Adossement de la grosse tubérosité selon le procédé de Dor. Fermeture plan par plan.

Les suites opératoires sont simples. Un contrôle radiologique précoce post-opératoire montre un passage satisfaisant et on assiste à une disparition de la dysphagie.

OBSERVATION N° 4

L... Anne-Marie.

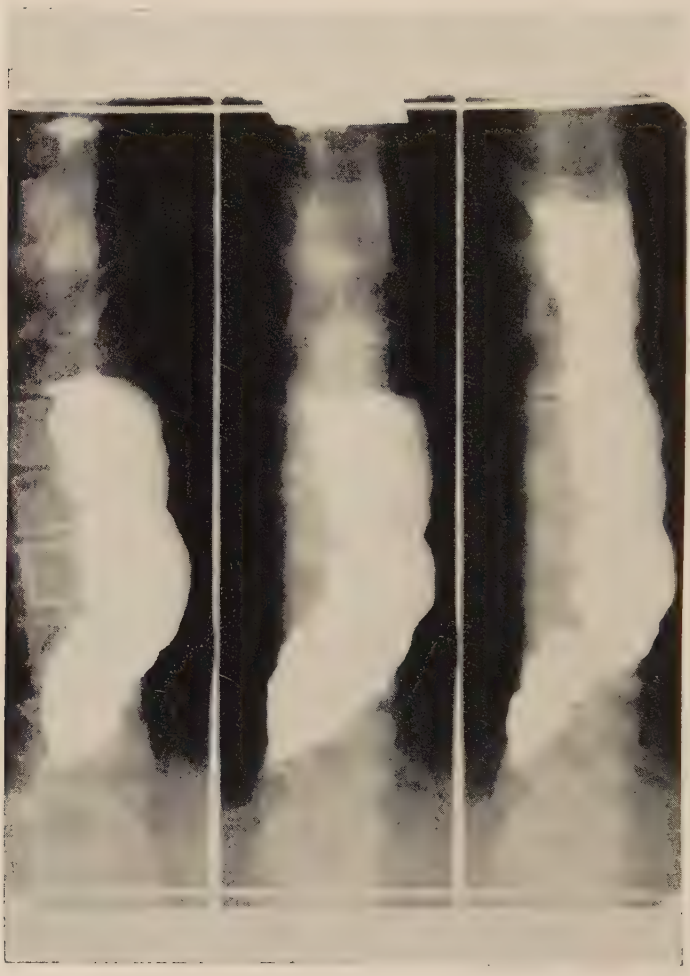
Présente une dysphagie depuis l'âge de 12 ans. Cet état rebelle à tout traitement symptomatique a entraîné une très importante hypotrophie puisque l'enfant ne pèse à 18 ans que 25 kilos.

A 17 ans, en mars 1968, elle subit une intervention de Heller qui entraîne une amélioration temporaire. Mais les troubles récidivent rapidement (radio n° 1).

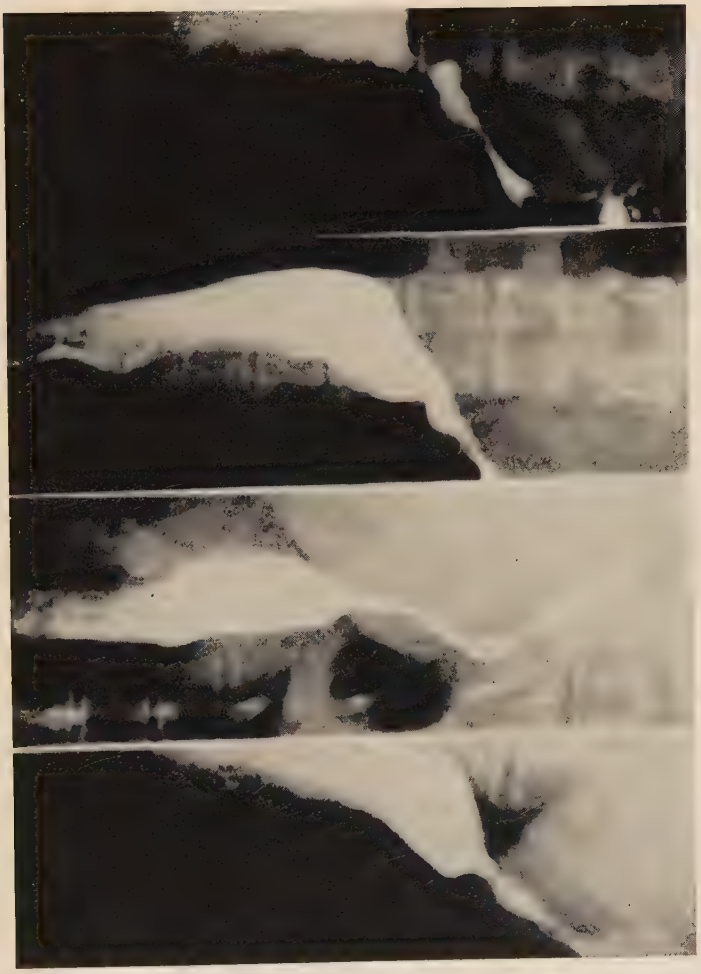
L'adolescente est revue à la Clinique Chirurgicale Infantile en septembre 1968 et l'on pose l'indication d'une réintervention.

Le 21 novembre 1968 : Incision médiane. De multiples adhérences fixent la face postérieure du foie à la face antérieure de l'estomac. Abord difficile de l'œsophage sous-diaphragmatique en raison d'une péri-œsophagite importante. Libération de l'œsophage. Œsocardiotomie longitudinale sur 8 cm. La brèche ainsi créée est fermée selon le procédé de Thal avec sutures aux points séparés (Mersilène O). Fermeture de la paroi plan par plan.

Les suites opératoires immédiates sont simples, et Anne-Marie quitte le Service au 15e jour post-opératoire. Le contrôle radiographique montre, à ce moment-là, un bon passage œsophagien (Radio n° 2). La courbe de poids est très satisfaisante, puisque l'enfant a pris plus de 12 kilos en deux mois et demi. Il n'existe plus de dysphagie.



Radio n° 1.



Radio nº 2.

Critères d'efficacité.

Ils seront d'ordre clinique et radiologique.

Les critères cliniques sont les plus probants. On appréciera en particulier :

— la disparition de la dysphagie et des régurgitations,

— la reprise de l'état général et de la courbe pondérale,

— l'absence de signes de reflux.

Les critères radiologiques sont plus nuancés. En effet, si l'on assiste à :

— une atténuation de la dilatation,

— une amélioration de la sténose,

— un bon passage du bol alimentaire,

il demeure toutefois des perturbations, notamment des signes plus ou moins marqués de reflux. De plus, le désordre moteur est inchangé, la déglutition en particulier restant très perturbée en position déclive.

Revue de la littérature.

D'après les statistiques de Chaptal, Davies, Delannoy, Giraud, Guilleminet, Milleret, Raynaud, Santy et Michaud, on aurait environ 10 % d'échecs vrais.

Heep, d'Allaines et Dubourg accusent de 45 à 50 % d'échecs ou de résultats partiels.

Plus récemment, Lortat-Jacob, cité par Langrand (18), note sur 345 opérés en 20 ans 17 réinterventions, ce qui donnerait moins de 5 % d'échecs. En fait, l'auteur

reconnaît que certains malades n'ont pas été réopérés, soit par décès antérieur sans rapport avec l'affection ; soit parce que le client ne s'est pas représenté en consultation.

Tachovsky note 2 échecs vrais sur 14 enfants opérés (39).

Cloud a eu 6 excellents résultats sur 7 interventions de Heller (3).

Personnellement, nous avons relevé 3 excellents résultats sur 4 méga-œsophages infantiles.

LES ECHECS DE L'OPERATION DE HELLER

SES CAUSES, SES REMEDES

Les causes d'échec.

On peut reconnaître trois causes essentielles aux échecs de l'opération de Heller :

— l'insuffisance de la myotomie,

— l'œsophagite peptique par reflux,

— la sclérose œsophagienne post-opératoire.

L'insuffisance de la myotomie constitue la principale cause d'échec de l'opération de Heller ; et c'est aussi celle qui se manifeste le plus précocement. Les auteurs, notamment Lortat-Jacob, Loygue et Deloyers, s'accordent à dire qu'elle apparaît généralement avant deux ans.

La myotomie doit répondre à deux conditions essentielles :

* être totale, sectionnant toutes les fibres musculaires jusqu'à la muqueuse sans en négliger aucune,

* être longue, dépassant les deux extrémités de la sténose.

Aussi, l'insuffisance se verra dans les deux sens, en profondeur comme en longueur.

En profondeur, elle est essentiellement due à un excès de prudence, la myotomie étant dominée par la hantise de ne pas léser la muqueuse sous peine de graves complications.

C'est pour éviter cette erreur que certains opérateurs tournèrent la difficulté par divers artifices :

Grimoud (12) introduit dans l'œsophage par une courte gastrotomie une bougie de Heggar. La myotomie est ainsi facilitée par la présence d'un plan résistant, d'un « billot » sur lequel l'incision peut être faite avec toute la précision nécessaire. La myotomie étant faite, la mise en place d'une bougie de plus fort calibre permet de vérifier qu'il ne persiste aucune fibre circulaire et de contrôler l'intégrité d'une muqueuse qui est ainsi parfaitement exposée (fig. 1).

Wangensteen (45) use d'un artifice comparable en plaçant dans l'œsophage une sonde à ballonnet, dont la distension facilite la myotomie en provoquant la rupture des fibres les plus profondes adhérentes à la muqueuse. Cette technique nous paraît préférable car le ballonnet, gonflé au début d'intervention au-dessus du cardiospasme, facilite l'abaissement et permet d'étendre la myotomie vers le haut (fig. 2).

En effet, la section de la musculeuse doit dépasser les deux extrémités de la sténose, sous risque d'insuffisance de la myotomie en longueur. Celle-ci est la plus fréquemment rencontrée (75 % des cas pour Lortat-Jacob). La nécessité de s'étendre en longueur a amené les auteurs à préconiser certaines méthodes, selon que l'incision sera pratiquée vers le haut ou vers le bas.

Vers le haut, si Perrotin (28), Flavel (10), et Tachosky (39) préfèrent la voie thoracique gauche, nous pensons avec Deloyers et Loygue (7), Grimoud et la plupart des auteurs que la voie abdominale permet toujours d'atteindre la portion dilatée de l'œsophage qui représente la limite supérieure de la myotomie.

L'extension à donner à la section musculaire vers le bas est plus discutée. Si certains, tels Rudler ou Loygue (20), n'hésitent pas à mordre sur l'estomac, d'autres pensent, avec Lortat-Jacob, qu'il est préférable de ménager au maximum le dispositif anatomique normal de continence du

cardia en respectant les fibres longitudinales qui embrassent la jonction œso-gastrique (cravate de Helvetius).

L'œsophagite peptique par reflux menace en effet les malades ayant subi une cardio-myotomie.

En libérant l'œsophage des connexions qui l'unissent au hiatus diaphragmatique, en sectionnant les fibres circulaires du cardia et, lorsqu'elle déborde sur l'estomac, en déterminant un effacement de la valvule œso-gastrique, l'intervention de Heller perturbe le dispositif de continence et tend à créer des conditions favorables à l'apparition d'un reflux gastro-œsophagien qui peut être pire dans ses conséquences que l'affection que l'on traite. Langrand (18) cite trois ulcères hémorragiques sur six œsophagites. De plus, elle semble plus grave par voie abdominale.

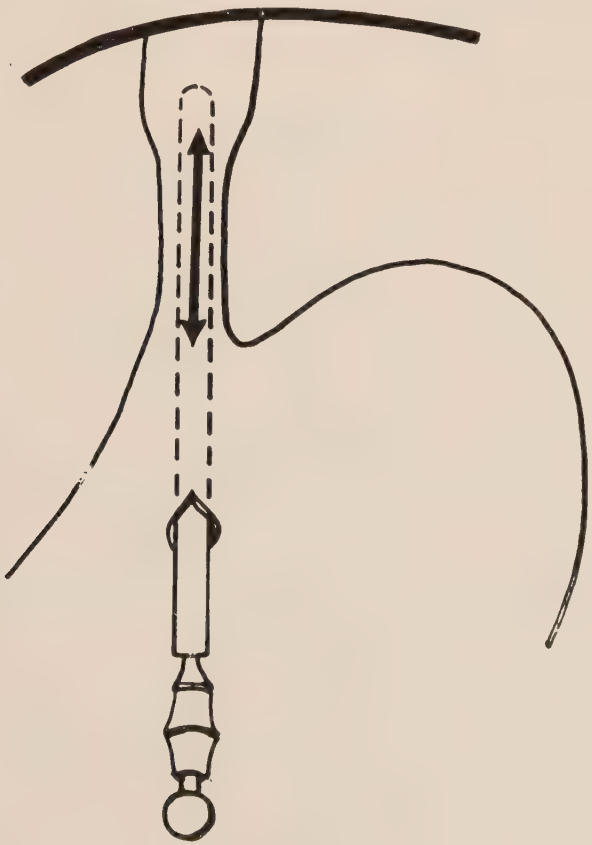


Fig. 1

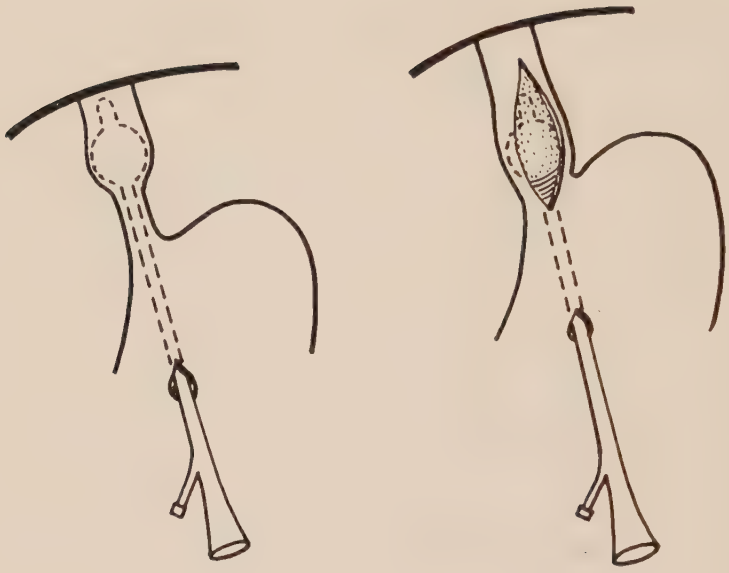


Fig. 2

Les auteurs ont alors rivalisé d'ingéniosité pour écarter cette menace redoutable.

Lortat-Jacob (19) fait une réduction du diamètre œsophagien gastrique, associé à une œso-cardio-gastropexie, par fixation de la grosse tubérosité gastrique au bord gauche de la suture ; ce qui revient à une restitution de l'angle de His (fig. 3).

Toupet (42) crée une demi-gouttière gastrique à la face postérieure de l'œsophage et fixe la grosse tubérosité aux piliers du diaphragme (fig. 4).

Dor propose, quant à lui, une technique dite de « Heller-Nissen modifié » (8), qui consiste à façonner une pseudo-valvule en adossant la grosse tubérosité à la myotomie par deux séries de points prenant les deux berges de l'incision œsophagienne.

Une variante, enfin, de cette technique consiste à étendre l'incision extra-muqueuse vers l'estomac et à adosser

Fig. 3

Fig. 4

les deux surfaces muqueuses œsophagienne et gastrique; la valvule, ainsi créée, bi-muqueuse, est plus souple (fig. 5). Nous avons utilisé ce procédé dans le dernier cas que nous avons eu à traiter et nous avons obtenu un bon résultat sur le double plan du cardiospasme et de la prévention du reflux. Cette technique nous paraît en outre avoir le mérite d'éviter dans une certaine mesure la sclérose post-opératoire qui rend compte des échecs vrais, c'est-à-dire qui succèdent à une myotomie complète.

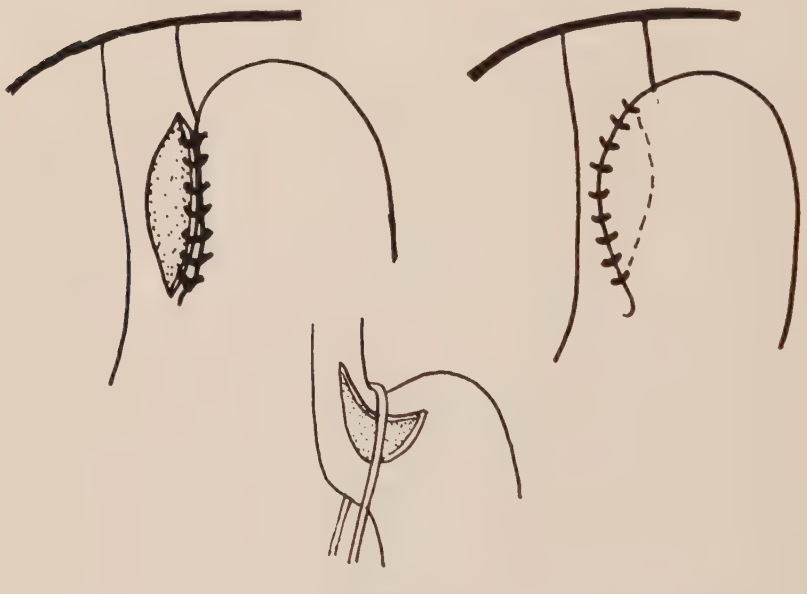


Fig. 5

La sclérose post-opératoire est en effet très fréquente; parfois considérable, obligeant à « sculpter littéralement l'œsophage » (Langrand).

Son origine ne soulève que des hypothèses :

— hématome organisé (Santy),

— plaie muqueuse minime entraînant une péritonite localisée,

— suffusions biliaires par micro-traumatismes hépatiques et provoquant des réactions de sclérose (Hepp),

— myosite interstitielle préexistante compliquée d'une œsophagite de stase (Loygue).

Elle peut être soit pariétale et murale, aboutissant à une véritable sténose cicatricielle; soit péri-œsophagienne et extra-murale, provoquant ainsi une authentique périviscérite soudant les éléments de la région : œsophage et estomac, foie, diaphragme.

Aussi a-t-il été décrit diverses méthodes préventives comme une hémostase soigneuse associée à un drainage systématique, un abord prudent du foie, et surtout le rabat de la grosse tubérosité au devant de la sous-muqueuse dénudée. Ce dernier artifice, prôné par Dor, nous paraît devoir protéger efficacement l'œsophage.

D'autant plus que cette sclérose rend difficiles les réinterventions et qu'un tel processus nous a paru responsable de nos deux échecs.

Le traitement des échecs de l'opération de Heller.

Les deux échecs que nous avions eu à déplorer dans notre série nous ont paru relever d'une sclérose péri-œsophagienne post-opératoire car, dans les deux cas, la myotomie avait été suffisamment étendue en hauteur. Cette sclérose intense nous a fait renoncer à une intervention de Heller itérative, et nous avons pratiqué dans les deux cas une opération de Thal.

L'échec d'une cardiomyotomie de Heller pose en effet le difficile problème du choix entre plusieurs méthodes thérapeutiques :

— dilatations,

— intervention de Heller itérative,

— cardioplastie selon Wandel,

— anastomose œso-gastrique,

— cardioplastie par « patch » tubérositaire de Thal.

Les dilatations progressives et, à plus forte raison, forcées sont dangereuses car elles font courir des risques d'hémorragie ou de perforation surtout sur un œsophage fragilisé par un Heller.

L'opération de Heller itérative est sûrement indiquée dans tous les cas où l'échec est dû à une myotomie insuffisante en profondeur ou en longueur et où il n'existe pas de sclérose œsophagienne. Celle-ci étant une contre-indication à ce type d'intervention [Vuillème, Escat (9)].

La cardioplastie de Wendel est rejetée formellement par plusieurs auteurs [Vuillème (44), Lortat-Jacob (19), Delonnoy et Soots (5)]. Elle a l'avantage d'une relative bénignité mais ne résout pas tous les problèmes et, comme les anastomoses œso-gastriques, elle est génératrice d'œsophagite peptique par reflux.

L'anastomose continente après résection œso-gastrique selon Lortat-Jacob et Fekete supprime le segment œsophagien pathologique. Ce sont des interventions graves qui ne paraissent pas justifiées chez l'enfant par un premier échec.

L'opération de Thal (40) est préférable en présence d'un échec par sclérose œsophagienne (fig. 6). Thal se sert de la grosse tubérosité comme d'un « patch » pour rétablir le diamètre œsophagien normal, appliquant la face séreuse de l'estomac au pourtour de l'orifice œsophagien et en rapport direct avec la cavité muqueuse. Ainsi, tout en élargissant la zone primitivement sténosée, on crée une profonde valve œso-gastrique. La séreuse gastrique est rapi-

dement « colonisée des bords vers le centre par une muqueuse, œsophagienne en haut, glandulaire en bas ». Dans nos deux observations, nous avons abordé l'œsophage par coliotomie médiane.

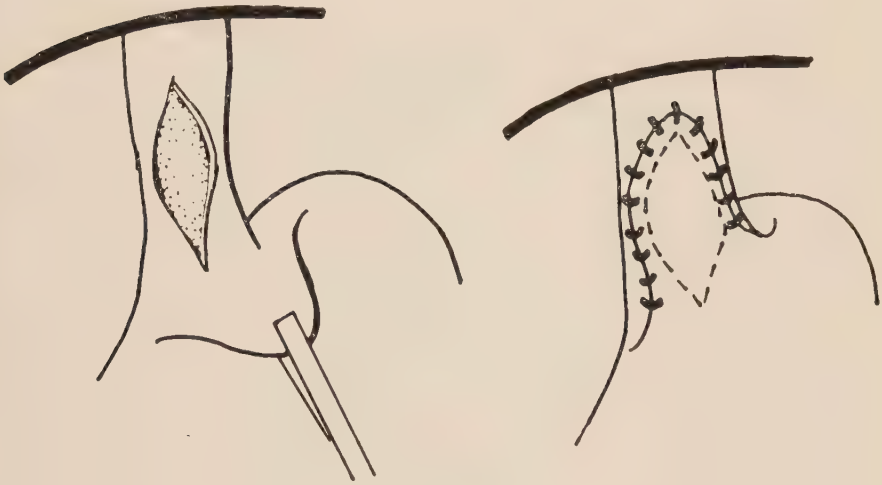


Fig. 6

Toutefois, les difficultés d'abaissement de l'œsophage que nous avons rencontrées lors de notre deuxième intervention dans l'observation n° 4 nous ont fait regretter de ne pas avoir utilisé une voie thoracique gauche basse qui nous eût permis d'étendre davantage notre plastie en hauteur et d'obtenir ainsi de meilleurs résultats.

Conclusion.

L'intervention de Heller est sûre et donne d'excellents résultats lorsqu'elle est correctement exécutée. Si la myotomie itérative est la plus indiquée en cas d'insuffisance de la myotomie, l'opération de Thal nous paraît être la meilleure arme dans le traitement des échecs dus à une périœsophagite.

Vu : *Le Président de Thèse,*

M. Pasquié.

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 12 février 1970.

Le Doyen,

Président du Conseil Transitoire de Gestion :

G. Lazorthes.

BIBLIOGRAPHIE

1. Allaines (d'), Lortat-Jacob (J.-L.) : Traitement chirurgical du méga-œsophage (échecs de l'opér. de Heller). *Mémoires d'Archives Chir.*, 1949, *75*, 19-20, 511-523.
2. Bettex (M.), Cottier (H.) : Uber Megaoesophagus im Kindesalter. *Langenbeek Arch. Klin. Chir.*, 1969, 269, 378.
3. Cloud (D.T. Jr), White (R.F.), Linkner (L.M.), Taylor (L.C.) : Surgical treatment of esophageal achalasic in children. *J. of Pediat. Surg.*, 1966, *1*, 2, 137-144.
4. Delannoy (E.) : A propos du traitement du méga-œsophage par l'opération de Heller. *Mém. Acad. Chi.*, 1949 juillet, 629.
5. Delannoy (E.), Soots (G.) : Le traitement des récidives après opération de Heller. *Ann. Chi.*, 1958, *12*, 733-737.
6. Delbet : Méga-œsophage : opération par voie abdominale. *Soc. Nouv. de Chir.*, mars 1929.
7. Deloyers (L.), Loygue (J.) : Résultats éloignés du traitement du méga-œsophage. *J. Chir.*, 1956, *72*, 717-725.
8. Dor (J.), Humbert (P.), Dor (V.), Figarella (J.) : L'intérêt de la technique de Nissen modifiée dans la prévention du reflux après cardiomyotomie de Heller. *Mém. Acad. Chir.*, 1962, *88*, 877.
9. Escat (J.) : Contribution à l'étude des indications opératoires dans les échecs de la myotomie de Heller pour méga-œsophage. *Thèse*, Toulouse, 1964, n° 85.
10. Flavel : L'œsophage. *Butteworths Edit.*, Londres, 1963.
11. Forshall (J.) : The cardioesophageal syndrom in childhood. *Arch. Dis. Child.*, 1955, 30, 46.
12. Grimoud (M.) : Efficacité de l'opération de Heller dans le méga-œsophage essentiel. Entretiens de Bichat, 1953.
13. Grimoud (M.), Dieulafé (J.-J.), Escat (J.) : Notes sur la technique et les résultats de l'opération de Heller dans le méga-œsophage essentiel. *Le Sud Méd. et Chi.*, 1958, *91*, 7353-7356.

14. Grimoud (M.), Escat (J.) : Réinterventions pour échec de l'opération de Heller dans le méga-œsophage essentiel. *J. Méd. Bordeaux*, sept. 1965, *142*, n° 3, 1556.

15. Heller : Extra mukoese cardioplastik beim chronischen cardiospasmus mit dilatation. *Mitterlungen Grenzebiete Med. Chi.*, 1913, t. XXVII, 144.

16. Hepp. : A propos de 20 cas de méga-œsophage. *Mém. Acad. Chi.*, juin 1949, 508.

17. Jekler (J.), Lhotka (J.) : Modified Heller procedure to prevent post-operative reflux esophagitis in patients with achalasia. *Am. J. of Surg.*, 1957, 113, 251.

18. Langrand (L.) : Echecs de l'opération de Heller dans le traitement du méga-œsophage. *Thèse*, Paris, 1957.

19. Lortat-Jacob (J.-L.), Richard (J.-A.) : Le patch tubérositaire - traitement des sténoses du bas œsophage. *Mém. Acad. Chir.*, 1967, *93*, 592-598.

20. Loygue (J.), Vuillième : Opération de Heller itérative. *Mém. Acad. Chir.*, 1963, *89*, 681-684.

21. Magendie, Tingaud : Double opération en un temps pour méga-œsophage (opération de Heller et splanchnicectomie gauche). *Presse Médicale*, 522.

22. Maillet (P.) : Chirurgie de l'œsophage. *Nouveau Traité de Technique Chir., Masson Edit.*, 1968, t. X, 39-50.

23. Michaud (P.), Saubier, Latreille : Une complication rare de l'opération de Heller : l'œsophagite peptique par reflux. Difficultés de son traitement chirurgical. Mesures prophylactiques. *Lyon Chir.*, 1956, *51*, 3, 335-338.

24. Moersch (H.-J.) : Le Cardiospasme chez le nourrisson et l'enfant. *Am. J. Dis. Child.*, 1929, *38*, 294.

25. Nissen (R.), Rosetti (M.) : Die Behandlung von hiatus Herniem and Reflux Esophagitis mit Gastropexie und Fundoplicatio. *Monogr. Georg. Thieme Edit.*, Stuttgart, 1959.

26. Orsini (A.), Guiraud (P.), Raybaud (C.), Louchet (E.) : Méga-œsophage de l'enfant traité par l'opération de Heller. *Arch. Franç. Péd.*, 1957, *14*, n° 3, 314-315.

27. Payne (W. S.), Ellis (F. H. Jr), Olsen (A. M.) : Treatment of cardiospasm (achalasia of the esophagus) in children, *Surg.*, 1961, *50*, 731.

28. Perrotin (J.) : Sur la myotomie de Heller itérative. *Mém. Acad. Chi.*, 1963, *83*, 26-27, 739.

29. Perrotin (J.), Dupoux (P.) : La voie thoracique dans le traitement du cardiospasme. *Ann. Chi.*, 1963, *17*, 655-657.

30. Pinsard (N.) et coll. : Les méga-œsophages essentiels de l'enfant. *Provence Méd.*, nov. 1968, *36*, n° 11, 29-31.

31. Polk (H. C. Jr), Burford (J. H.) : Disorders of the distal esophagus in infancy and childhood. *Amer. J. Dis. Child.*, 1964, *108*, 243.

32. Raynaud (E.-J.) : Le méga-œsophage de l'enfant. *Thèse*, Paris, 1960, n° 491, 95.

33. Redo (S.-F.), Bauer (C.-H.) : Management of achalasia in infancy and childhood, *Surger.*, 1963, 52, 263.

34. Rickham (P. O.) : Achalasia of the esophagus in young children. *Clin. Pediat.*, 1963, *2*, 676.

35. Rudler (J.-C.), Boutin (P.) : Sur 31 observations pour méga-œsophage. *Revue Chir.*, 1955, *74*, 37-54.

36. Santy (P.), Michaud (P.), Latreille : Traitement du méga-œsophage par l'opération de Heller (résultats de 168 interventions). *Lyon Chir.*, 1956, *51*, 5, 513-522.

37. Soupault : L'opération de Heller. *J. Chir.*, 1933, t. XII, 5, 727-737.

38. Swenson (O.), Œgonomopoulos (C. T.) : Achalasia of the esophagus in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1961, *41*, 49.

39. Tachowsky (T. J.), Lynn (H. B.), Ellis (F. H. Jr.) : The surgical approach to esophageal achalasia in children. *J. of pediat. Surg.*, 1968, *3*, 226-231.

40. Thal (A. P.), Hatafuku (T.), Kurtzman (R.) : A new method for reconstruction of the esophagogastric junction. *S.G.-O.*, 1965, *120*, 1225-1231.

41. Thal (A. P.), Hatafuku (T.), Kurtzman (R.) : New operation for distal esophageal stricture. *Arch. of Surg.*, 1965, *94*, 464.

42. Toupet (A.) : Technique d'œsophago-gastroplastie avec phréno-gastropexie appliquée à la cure radicale de hernies hiatales et comme complément dans les opérations de Heller pour cardiospasme. *Mém. Acad. Chi.*, 1963, *89*, 394-399.

43. Vignola (G.), Bruni (R.) : Nanisme hyposomatique et méga-œsophage. *Minerva Pediat.*, 1969, *21*, n° 22, 1004-1008.

44. Vuillième (A.) : A propos des échecs du traitement chirurgical du méga-œsophage. *Thèse*, Paris, 1962.

45. Wangensteen (O.-H.) : Technique d'achèvement d'une myotomie extra-muqueuse adéquate dans le méga-œsophage. *S. G. O.*, 1957, *105*, 339-347.

46. Wooler : Modern trends in gastro-enterology. *Avery J., Edit.*, 1953, 179.

47. Worms : Les maladies de l'œsophage. *Masson, Edit.*, 1938, 159.

48. Yanagisawa (F.) : Achalasia der Kardia im Säuglins und Kleinkindersalter. *Zeits. für Kinder Chi.*, 1966, *3*, 344-354.

49. Borde (J.), Carlioz (H.) : Méga-œsophage. *E. M. C. Pédiatrie*, fasc. 4017, A 20, 6-1967.

50. Lortat-Jacob (J.-L.), Maillard (J.-N.) : L'opération de Heller. *E. M. C., Techniques opératoires*, fasc. 40 225.

51. Mounier-Kuhn (P.), Gaillard (J.), Haguenauer (J.-P.) : Méga-œsophage. *E. M. C. O. R. L.*, fasc. 20 830, A 10, 1-1969.

Imprimerie FOURNIÉ
27, boulevard Riquet, 27
T O U L O U S E

3-70 - D. L. 70-1 - 2283